

FACULTÉ MIXTE
DE
MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE
DE MARSEILLE

Au sujet des Dystrophies Osseuses
de la Neurofibromatose de Recklinghausen

THÈSE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine Générale
et Coloniale et de Pharmacie de Marseille

Le 22 Décembre 1949

PAR

MARCEL CLERGEAUD

né le 20 janvier 1923 à Saint-Maurice (Orne)

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Diplômé d'Etudes Coloniales

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

MM. les Professeurs

**Examineurs
de la Thèse**

MM. MONGES

HECKENROTH

J. OLMER

RECORDIER

Assesseurs

Imprimerie BOIRON
15, Rue Roger-Brun - Marseille

1949

**AU SUJET DES DYSTROPHIES OSSEUSES
DE LA NEUROFIBROMATOSE DE RECKLINGHAUSEN**



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549024_0101

FACULTÉ MIXTE
DE
MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE
DE MARSEILLE

Au sujet des Dystrophies Osseuses
de la Neurofibromatose de Recklinghausen

THÈSE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine Générale
et Coloniale et de Pharmacie de Marseille

Le 22 Décembre 1949

PAR

MARCEL CLERGEAUD

né le 20 janvier 1923 à Saint-Maurice (Orne)

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Diplômé d'Études Coloniales

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

MM. les Professeurs

Examineurs
de la Thèse

MM. MONGES

HECKENROTH
J. OLMER
RECORDIER

Assesseurs

Imprimerie BOIRON
15, Rue Roger-Brun - Marseille

1949



A MA MERE

A MA FIANCEE

A MON PERE, A MON FRERE

AUX MIENS

A MES AMIS

A MES MEMBRES DU JURY

A MONSIEUR LE PROFESSEUR MONGE

Professeur de Clinique des Maladies des Voies Digestives et de la Nutrition

Il nous fait le grand honneur d'en accepter la présidence.

A MONSIEUR LE MÉDECIN GÉNÉRAL INSPECTEUR HECKENROTH

Professeur de Clinique Exotique

Nous avons eu la chance de suivre son enseignement à l'Institut de Médecine Exotique. Hommages respectueux.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR J. OLMER

Professeur de Clinique Médicale Thérapeutique

Nous avons beaucoup appris dans son service où le meilleur accueil nous fut toujours réservé. Nous l'assurons de nos sentiments respectueux et dévoués.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ RECORDIER

Médecin des Hôpitaux

Auquel nous devons l'inspiration de ce travail. Nous le remercions respectueusement de la bienveillance avec laquelle il nous a toujours reçu.

A MONSIEUR LE DOCTEUR MOUREN

Médecin des Hôpitaux

Nous le remercions respectueusement d'avoir bien voulu nous communiquer sa documentation.

A NOS MAITRES DES FACULTES DE MARSEILLE
ET DE LYON

A NOS MAITRES DES HOPITAUX
CIVILS ET MILITAIRES

AU CORPS DE SANTE COLONIAL

A MES CAMARADES DE L'ECOLE
DU SERVICE DE SANTE MILITAIRE

TOMBÉS AU CHAMP D'HONNEUR

A MES CAMARADES
DES ECOLES MILITAIRES PREPARATOIRES
ET DU PRYTANEE MILITAIRE

INTRODUCTION

Depuis la première description de RECKLINGHAUSEN, en 1882, la neurofibromatose, syndrome cutané, devient neuro-ecto-dermose, évolution vers une compréhension plus large, à laquelle la clinique comme l'anatomie pathologique ont puissamment contribué.

Actuellement, notre champ d'études porte sur une maladie de système, hyperplasie essentiellement gliale.

L'ubiquité du substratum, la névroglie, confère à la maladie de RECKLINGHAUSEN une multiplicité d'aspects. Parmi ceux-ci, la localisation osseuse n'a pas manqué de s'imposer à l'attention des cliniciens, par sa fréquence et ses conséquences pathologiques fonctionnelles variées. Ses caractères la font considérer comme un véritable symptôme de la maladie.

Ainsi se sont dégagées ces notions des thèses et des travaux de P. MARIE et CONVELAIRE, ADRIAN, PUECH, ICHÉ, M^{lle} G. ARMELIN, GRENET, COTTARD, MONDOR et LÉGER et, récemment, de l'ouvrage de L. LÉGER.

Si l'étiologie nous apporte peu d'enseignements, l'anatomie pathologique, les classifications des formes cliniques anatomiques et évolutives permettent de dégager quelques idées pathogéniques cohérentes.

Pour des dystrophies osseuses, le plus souvent localisées, la thérapeutique reste chirurgicale.

Quant à la prophylaxie, nous pouvons espérer que l'eugénisme contribuera à faire disparaître cette malformation congénitale parmi tant d'autres.

ETIOLOGIE

Mises à part, les notions congénitales et familiales, aucun fait ne domine dans l'étiologie de la néurogliomatose de RECKLINGHAUSEN. Il n'est quand même pas inintéressant d'énumérer les circonstances particulières, mais souvent inconstantes, qui entourent les faits cliniques.

Les observations cliniques, tout en étant peu fréquentes, sont loin d'être rarissimes ; elles enrichissent assez fréquemment la littérature, rapportées par pédiâtres, dermatologistes, neurologues, orthopédistes, ophtalmologistes et même parfois gastro-entérologistes.

Fréquence :

On rencontrerait la neurofibromatose une fois sur 2.000 malades examinés (PREISER et DAVENPORT ; LE BELL, *Arch. of Pédiatries* - août 37). D. TRUEBLOOD, du King County Hospital à Seattle, relève 11 cas sur 132.000 malades.

Les dystrophies osseuses se rencontreraient dans 50 % des cas (DUPRET).

Pour G. ARMELIN, « Dans la plupart des observations de neurofibromatose dépouillées par nous, l'atteinte du squelette est notée. Le degré de gravité est variable, mais la lésion existe dans la grande majorité des cas ».

D'après ADRIAN, il y aurait une fréquence plus élevée chez l'homme, 65 %.

Hérédité. — Terrain.

« La notion de terrain reste la plus solidement établie et le caractère héréditaire de la maladie de RECKLINGHAUSEN a toujours frappé les observateurs » (ALLIEZ).

Ce caractère a été étudié par PEYTON et ZIMMER.

Pour PERRIN, dans 1/5^e des cas, elle est familiale et héréditaire, transmission similaire ou disparate, le tableau clinique variant d'une génération à l'autre.

Il est encore prématuré de codifier les lois de transmission, cependant que l'existence de formes isolées et acquises ou congénitales et tardives est indiscutable (CARRIÈRE et HURIEZ). D'autre part, l'étude des lois de la génétique est rendue difficile par la léthalité infantile qui fausse les données statistiques.

On note parfois une lourde hérédité éthylo-syphilitique. HEYER et FELD rapportent un cas où la mère est syphilitique, le grand-père maternel mort éthylique, le père syphilitique, le grand-père éthylique.

PERRIN : « On relève parfois dans les antécédents héréditaires certaines tares nerveuses : épilepsie, idiotie, arriération mentale ; la syphilis héréditaire joue vraisemblablement un rôle ».

DUPRET signale l'association de déformations rachitiques et notamment de déformations ovales du palais.

Quant à l'association psychique, elle est loin d'avoir la fréquence du syndrome osseux et peut céder la place à celui-ci dans la triade symptomatique.

En somme, les causes ou les conséquences habituelles de dystrophie existent souvent, mais peuvent être totalement absentes ou peut-être attendent un facteur de révélation.

Age

Les dystrophies osseuses, quelquefois congénitales, se développeraient le plus souvent de 10 à 15 ans, plus rarement après 40 et 50 ans.

Pour ALLIEZ, le début, s'il se fait presque toujours avant la 20^e année, est susceptible d'être tardif.

Place dans l'évolution de la neurofibromatose :

HAGELSTAM cite « sur 27 cas observés, l'ordre d'apparition des symptômes est le suivant : dans 21 cas, le premier symptôme est la pigmentation cutanée, dont 11 cas de pigmentation congénitale ; ensuite, les tumeurs cutanées 12 cas, puis les déformations du squelette.

GRENET : « Les formes frustes ont, dans l'enfance, une fréquence particulière. La cypho-scoliose, par exemple, évolue souvent très longuement depuis l'enfance. Le pédiatre voit l'étape infantile, le syndrome osseux et pigmentaire constitue plus un stade évolutif qu'un type définitif. Quelque forme qu'elle revête, de nouveaux symptômes apparaissent presque toujours dans le cours de la vie, assez souvent au moment de la puberté.

« Parfois, une recrudescence des troubles neurocutanés se produit au moment où apparaissent les manifestations osseuses ; il semble que ces troubles se montrent au cours de neurofibromatoses en quelque sorte évolutives ; ils sont comme une des manifestations de cette évolution » (PUECH).

Facteurs étiologiques immédiats :

Les influences diverses peuvent provoquer les poussées :

Le froid, les traumatismes, la fièvre typhoïde, la tuberculose et d'autres infections, certaines intoxications (arsenic), la grossesse ; on note alors l'apparition de nouveaux éléments cutanés ou l'aggravation de certains troubles, tels que les troubles osseux.

Les dysendocrinies, surrénaliennes, thyroïdiennes, hypophysaires, et tout particulièrement les diverses perturbations du cycle génital : puberté, poussées menstruelles, provoquent des poussées évolutives.

Parfois on rencontre, associée, une autre malformation congénitale (maladie de Roger, 1 cas).

Donc, seul le caractère congénital et familial interviendra éventuellement et, parfois, d'une façon décisive dans le diagnostic. Sans doute, est-il susceptible de nous rendre bien d'autres services, du point de vue pathogénie, lorsque génétique, notion de Rh, largement approfondies, jetteront une lumière plus vive sur les malformations congénitales en général, lesquelles ne peuvent plus être attribuées au seul tréponème.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

ASPECT RADIOLOGIQUE

Il convient, avant de décrire l'aspect osseux des lésions, de faire la mise au point des conceptions histologiques actuelles.

Primitivement considérées comme des fibromes issus du périnèvre, les tumeurs de la maladie de RECKLINGHAUSEN furent, dès 1908 (VEROCAY), puis MASSON, LHERMITTE et LEROUX, ROUSSY et CORNIL, décrites comme une prolifération des cellules de la gaine de SCHWANN et considérées dès lors comme gliomes. Il s'agit bien encore de tissu conjonctif, mais de tissu conjonctif noble, celui des neurones. Le nodule type se présente ainsi :

Au centre, agencement palissadique de cellules gliales allongées à peu près parallèlement. Autour du foyer central, cellules névrogliques distribuées irrégulièrement, le tout remanié par la sclérose. En effet, l'image histologique varie suivant le stade observé, d'abord prolifération Schwannienne, puis prolifération conjonctive de gaines lamelleuses ; dans les vieux nodules, la prolifération conjonctive peut être pure (TOURAINE). Au niveau de l'os, la substance fondamentale modifiera sans doute cet aspect et sera elle-même influencée par ce processus anormal.

Dans les très jeunes tumeurs à évolution rapide, on peut constater l'abondance des vaisseaux (angiomatose) et la prolifération dans l'épaisseur des parois vasculaires, des plexus sympathiques de la modia (cela évoquerait la maladie de LINDAU), mais le processus névroglique devient prépondérant (CAILLAN). Nous n'avons pas vu signaler dans la littérature de tels aspects au niveau de l'os, mais l'existence d'ostéolyse à évolution rapide dans certaines formes de maladie de RECKLINGHAUSEN permet de songer à une telle possibilité.

OSTÉOPOROSE. — ASPECT NUAGEUX

ALLURE POLYKYSTIQUE

G. ARMELIN décrit : « Une simple raréfaction plus ou moins limitée, aspect nuageux où l'architecture normale n'est plus reconnaissable et même, apparence kystique indéniable, très rare, et ne présentant pas d'aspect cloisonné caractéristique de l'ostéite fibro-kystique ».

LUCIEN LEGER (Maladies du squelette) : « D'après biopsies, fréquence des plages décalcifiées d'allure polykystique, tantôt d'aspect olivaire sous-périoste, au centre de zones condensées de réaction. Le contenu des kystes est constitué par un tissu neurofibromateux (BARNERGIC et CHRISTELLET, DESGOUTTES, DUCROQUET) ».

Cette notion d'ostéo-dystrophie avec présence de neurofibromatose centro-tissulaire, nous permettra probablement de rapporter à la neurofibromatose un certain nombre de kystes osseux, dits essentiels.

Et MASMONTEIL (*Journal des Praticiens*, 27-3-47), donne la caractéristique suivante pour différencier la gliomatose osseuse des lésions de la maladie de JAFFE LICHTENSTEIN : enchevêtrement dans le stroma de fibres nerveuses dégénérées. Lésions de Schwannomes avec aspects palisadiques des noyaux, nodules cellulaires en tourbillon de VEROCAY, micro-lacune de la substance fondamentale. Ces différents aspects se décrivent le plus souvent au niveau du squelette des membres, de la colonne vertébrale et, parfois, du crâne.

GADRAT et GABRIC (Neurofibr. de RECK avec hippocratisme digital accentué et lésions osseuses multiples).

Tibia parcouru de bandes opaques enchevêtrées, circonscrivant entre elles des fentes ou des lacunes claires. Lésions complexes du crâne et du maxillaire inférieur.

Lésions dystrophiques considérables portant sur les métacarpiens et les phalanges ; lésions destructives, microcycliques, truffant certaines phalanges en donnant des images en « nid d'abeille », plusieurs fractures spontanées indolores. Lésions identiques au niveau des pieds.

Bilan calcique normal.

Ces lésions sont indépendantes des dystrophies cutanées.

GILBERT DREYFUS : Ballonnement des disques et corps vertébraux tassés et biconcaves. Aspect « vertèbres de poisson » ; aspect lavé de la colonne dorsale avec disparition des contenus vertébraux en certains endroits.

Ostéophytes marginaux antérieurs. Nucléus pulposus calcifié entre D 6 et D 7. Bassin décalcifié.

PATRIKIOS : Sur un cas de mal de RECK, avec Spina-Bifida occulta cervical, tétraplégie et hypertrichose de la nuque. Spina bifida occulta C II - IV - V.

Atrophie des épineuses IV et V, structure vacuolaire et densité inégale des corps des vertèbres IV - V - VI - VII. Les masses latérales de toutes ces vertèbres présentent des anomalies qui rappellent du rhumatisme chronique déformant « bees ».

Le même malade présente également au poignet droit : contours des extrémités inférieures des os de l'avant-bras déformés, anomalies du bord externe du scaphoïde et du trapèze (2 encoches).

OSTEO PERIOSTITE (TANNER : Difformités osseuses avec neurofibromatose multiple : Proeeding of the Royal Society of Med. Londres, décembre 1946).

« Présence de neurofibromatose au niveau des nerfs du périoste ; le développement de la tumeur dans le périoste provoque divers degrés de raréfaction et de ramollissement de l'os qui peut prendre, plus tard, un processus d'ostéogenèse. Une mince couche d'os néoformé peut même

se placer autour de la tumeur, produisant une image radiographique de kyste osseux.

Lorsqu'on pratique l'ablation de ces kystes osseux, on trouve, au centre, du tissu de neurofibromatose typique. La lésion partage avec les infections aiguës, le pouvoir de stimuler la croissance osseuse lorsqu'elle est située près de la métaphyse, ou bien elle peut léser la métaphyse et conduire à une croissance incomplète de l'os.

Le cas étudié semble être l'un de ceux où la tumeur, née dans le périoste, a produit un allongement de l'os. Il est probable qu'après un stade de raréfaction et ramollissement, l'os se courbe, puis il y a régénération et hypertrophie compensatrice ».

Dans la thèse de COTTARD (Paris, 1888), pseudarthrose congénitale de jambe et neurofibromatose :

Ostéopériostite importante, périoste épaissi et fibreux, augmentation de l'épaisseur du cortex, disparition de la lumière médullaire.

Déformations : pertes de substance ou solution de continuité et agénésie.

Ces lésions semblent apparaître comme la résultante des deux processus précédemment décrits.

LOCALISATIONS CRANIENNES

ROGER, ALLIEZ (Neurof. périph. et centrale, à type de tumeur bilatérale de l'acoustique : images radiologiques tardives de lacunes craniennes).

Radiographie : Agrandissement du conduit auditif interne, prédominant à gauche, destruction partielle de la partie postérieure du rocher gauche. Masses nuageuses irrégulières, situées en arrière de la selle turque.

Voûte et base : Nombreuses zones plus claires, dimensions inférieures à 0,50 dont les contours sont nets et arrondis et qui paraissent correspondre à des pertes de substance crânienne.

Elles sont plus confluentes dans la région occipitale gauche.

Dans la région frontale, les images lacunaires sont entourées de zones de condensation osseuse.

Ces images diffèrent des impressions digitales du syndrome d'hypertension intra-crânienne. Indolence complète, multiplicité, pas de maladie de PAGET, ni aspect pagétoïde de métastase crâniennes osseuses des néo du sein ou de la prostate.

ESSAIS DE PATHOGÉNIE

Facteurs vasculaires et neurotrophiques se partagent la pathogénie des troubles osseux de la neurogliomatose. Il s'y surajoute un processus plus local : présence de tissu neurogliomateux au sein de l'os, et peut-être un processus plus général, trouble génétique touchant simultanément ectoderme et mésoderme ou, plus précocement encore, le blastoderme.

FACTEURS NEUROTROPHIQUES

Nous les voyons agir aux différents niveaux du système nerveux.

— La neurofibromatose siège sur le neurone périphérique. GUILLAIN « sur un cas d'hémiatrophie faciale coexistant avec une neurofibromatose cutanée diffuse » :

Atrophie des muscles masticateurs superficiels gauches (temporal et masseter), rétropulsion du condyle inférieur gauche en rapport, sans doute, avec l'amyotrophie du ptérygoïdien externe. Le toucher buccal permet encore de vérifier que le muscle ptérygoïdien interne gauche présente une atrophie notable.

Aucun trouble dans le domaine du VII, ni dans celui du V. Les os participent au processus atrophique : atrophie du maxillaire inférieur gauche et de l'os malaire.

Anomalies dentaires : à droite et en haut, 6 dents antérieures seulement ; à gauche et en haut, également ; à droite et en bas, 4 dents, 2 I et la canine, la première molaire. A gauche et en bas, 5 dents.

Radiographie : Un grand nombre de dents absentes sont restées incluses. Assymétrie réelle des maxillaires. Il y aurait probablement un petit neurofibrome sur la branche masticatrice du trijumeau.

— La neurogliomatose siège dans les cornes latérales la moëlle. PATRIKIOS : Sur un cas de mal. de RECK, avec spina-bifida occulta cervical, tétraplégie et hypertrichose de la nuque.

... « L'hypertrichose ressemble absolument à celles qui accompagnent d'ordinaire les spina-bifida occulta. Mais il s'agit plus précisément d'une dysgénésie cutanée parallèle à la dysgénésie osseuse, les deux étant dues à la même cause. Cette poussée pilaire, brusquement apparue, ne pouvait être qu'un phénomène d'activité nerveuse, régi par les centres trophiques de la région cutanée intéressée : l'hypertrichose est apparue en même temps que les troubles moteurs et sensitifs et présente la même topographique médullaire. Il y aurait pseudo-syringomyélite par poussée gliomateuse qui aurait commencé par irriter les cellules de la corne latérale: hypertrichose ».

G. ARMELIN : On trouve des lésions osseuses congénitales qui semblent relever d'une atteinte des centres trophiques de la moëlle et du tronc cérébral. Le plus souvent dans le sens hypertrophique : à rapprocher des chéiromégalias et des podomégalias de la syringomyélie.

— La neurogliomatose siège au niveau du système diencéphalo-hypophysaire et perturbation du système endocrinien en général.

LEGER : maladies du squelette.

... association de troubles menstruels, retard de développement sexuel ou syndromes caractérisés ; acromégalie, crétinisme, myxoedème, tétanie, maladie d'Addison.

Rappelons aussi l'influence des fluctuations endocriniennes (grossesse, ménopause, puberté) sur les poussées évolutives osseuses et cutanées.

Dupret remarque la fréquence de l'acromégalie (27 cas), diabète insipide avec acromégalie, gigantisme avec début d'état adiposo-génital.

On a pu vérifier l'existence d'une tumeur de la pituitaire : acromégalie et atrophie optique bilatérale avec précocité sexuelle et opacités anormales au voisinage de la selle turcique. Et même, lésions des parathyroïdes (Cornil et Ruppe), altérations pagétiques (Achard). Mais les observations bio-chimiques manquent souvent.

TROUBLES VASO-MOTEURS SYMPATHIQUES

BOIDIN et PAILLAS : Etude des lésions osseuses au voisinage des grandes plaques de dermatolyse.

- a) lésions destructives avec fractures spontanées.
- b) lésions hypertrophiantes ou irritatives avec allongement du membre.
- c) arrêt du développement ou agénésie osseuse. Seules les secondes sont relativement fréquentes. Les perturbations vasculaires et nerveuses peuvent-elles directement ou par l'intermédiaire d'un trouble vaso-moteur d'origine sympathique, modifier le développement osseux dans un sens dégénératif ou irritatif ?

L'atteinte osseuse est particulièrement fréquente au voisinage de larges plaques de dermatolyse ; l'absence de neurofibromatose y est habituelle. Pareille superposition lésionnelle peut faire incriminer l'existence de troubles vasomoteurs (c'est ce que l'on voit dans les lésions osseuses répondant au fond des vieux ulcères variqueux). On peut aussi en rapprocher le mécanisme du *noevus* variqueux ostéo-hypertrophique de Klippel-Trenaunay ou hypertrophie hémangiectasique de Parkes Weber.

EUZIERES (Montpellier) : observation de syndrome osseux marqué par un développement statural réduit avec syphoscoliose dorsale et ostéoporose de la main droite. Pas de troubles endocriniens cliniquement décelables.

... on doit rapporter à l'atteinte du sympathique cervical, non seulement le syndrome de Claude-Bernard Horner dans ce même cas observé mais aussi les importants troubles trophiques de la main intéressant la peau, les phanères et le squelette. Cependant, même après l'autopsie et l'examen histologique, nous ne pouvons dire si le neurone endothoracique est issu des nerfs intercostaux et comprime secondairement le sympathique ou s'il est directement formé aux dépens de la chaîne sympathique cervicale.

Gisèle ARMELIN : Parmi les lésions osseuses localisées, très souvent la lésion correspond à une dystrophie cutanée.

... il s'agit d'un parallélisme lésionnel où l'intermédiaire est constitué par l'ensemble anatomique inséparable des vaisseaux et des filets neuro-végétatifs périvasculaires. Il y a atteinte périphérique du système neuro-végétatif, lésion locale du sympathique. Ce groupe rejoint celui des altérations osseuses par anomalies circulatoires.

Le problème est plus obscur lorsque la lésion osseuse est isolée, sans lésion cutanée correspondante.

Thèse de COTTARD : (pseudarthrose du tibia)

Les inflexions et pseudarthroses siègent souvent à l'union des 2/3 et du 1/3 inférieur, l'os est irrigué principalement par son artère nourricière et accessoirement par les vaisseaux d'origine périostiques ; or, les ramifications de l'artère nourricière sont de plus en plus grèles à mesure qu'on se rapproche de l'articulation tibio-tarsienne, d'autre part, la vas-

cularisation du périoste venant des muscles par leur insertion, le tiers inférieur est mal irrigué, dépourvu d'insertion musculaire.

La cause déterminante alors jouera :

troubles vaso-moteurs sympathiques, abaissement de l'indice oscillométrique. Il y aura des échecs opératoires par ostéosynthèse mais par contre succès lorsque sympathectomie.

ACTION DE LA NEUROGLIOMATOSE IN SITU

: LEGER (maladies du squelette)

« Il est donc facile de concevoir que cette transformation de la charpente osseuse en tissu fibreux pourra s'accompagner d'importantes incurvations dues à la pesanteur comme cela se voit aux membres et au rachis. La zone kystique peut devenir une véritable perte de substance et donner lieu, sur un os long des membres, à la pseudarthrose.

» Certains ont voulu voir dans ces pertes de substance une atteinte des nerfs trophiques de l'os. Il n'y a point de contre-indication de ces deux phénomènes ; cela expliquerait les véritables arthropathies que nous avons pu rencontrer particulièrement aux coudes ».

D'autre part, nous avons vu quelles conséquences on pouvait supposer de la présence de neurogliomatose dans le périoste, en particulier au niveau de la métaphyse (Tanner, Brooks, Lehmann).

ACTION PLUS GÉNÉRALE ET PLUS ANTÉRIEURE (chronologiquement)

En reculant les limites du problème, on arrive, avec G. ARMELIN, aux hypothèses suivantes :

Les lésions osseuses seraient dues aussi à une atteinte mésodermique, à une malformation embryonnaire frappant l'œuf : soit précocement au moins dans deux de ses feuillets embryonnaires, ectoderme et mésoderme, soit plus tard, alors que la différenciation des tissus est déjà avancée. Nous pouvons aller plus loin : on a pu noter, mais très rarement, des lésions des différents parenchymes glandulaires, la malformation congénitale lèserait non seulement les feuillets ecto et mésodermiques, mais le feuillet endodermique « blastodermose » familiale.

D'où également l'hypothèse suivante (SABRAZES et DE MARQUEISSAC) :

... le tissu nerveux périphérique et central contient peut-être congénitalement des éléments non différenciés situés dans la gaine de Schwann.

Quel serait le facteur initial ? (L. CORNIL et P. KISSEL) :

Un processus d'ordre infectieux ou toxique de virulence atténuée au cours de la vie intra utérine lente et pouvant subir des poussées hyperplasiques plus ou moins tardives.

Telles sont les idées qui ressortent de la lecture des publications et des thèses de ces vingt dernières années.

Mais il faut ajouter avec Lars Hagelstam « On the Deformities of the Spine in Multiple Neurofibromatosis » Acta Chirurgica Scandinavia - Stockholm 21 mars 1946.

Les essais d'explication des dystrophies osseuses de la neurofibromatose qui ont été rapidement décrites, sont basées, plus ou moins souvent, sur des spéculations théoriques que sur des faits observés. Nos essais de pathogénie n'échappent peut-être pas tous à cette critique.

OBSERVATION DE M. X..., 45 ANS

(Service du Pr. RECORDIER)

Malade présentant un syndrome cutané absolument caractéristique réunissant :

- les tumeurs cutanées
- la tumeur royale
- la mélanodermie.

1°) Les tumeurs cutanées sont particulièrement nombreuses. Leur volume varie d'une tête d'épingle à celui d'une noix. Leur situation est nettement intradermique. Certaines sont sensibles, d'autres pédiculées, réalisant l'aspect du *molluscum pendulum*. Leur consistance en « grain de raisin sucé » est également caractéristique. La répartition de ces tumeurs cutanées ne présente aucune systématisation nette. A noter cependant leur absence complète au niveau de la paume des mains, de la plante des pieds et des paupières qui représentent des localisations exceptionnelles du processus neurofibromateux.

Examen histologique des tumeurs : tissu fibromateux.

2°) La tumeur royale, siège au niveau du bord cubital de l'avant-bras gauche. Elle n'est pas d'un volume extraordinaire comme c'est souvent le cas et réalise ce type de névrome plexiforme que l'on appelle pachydermocèle ou dermatolysie, de consistance molle réalisant plusieurs bourrelets. Cette forme est à différencier de la tumeur mollusciforme ou *molluscum éléphantiasique* de consistance beaucoup plus dure, donnant au doigt la sensation d'un paquet de ficelle.

3°) La mélanodermie est également très importante et revêt les trois aspects classiques :

- de pigmentation maculeuse en taches plus ou moins grandes siégeant au niveau du tronc ;

- de vaste nappe de pigmentation diffuse, siégeant au niveau du dos ;
- de pigmentation punctiforme : le corps de ce sujet est couvert d'un véritable piqueté brunâtre qui semble respecter les régions découvertes.

Le syndrome nerveux se réduit chez ce malade à peu de choses :

- on peut voir au niveau de l'abdomen deux ou trois tumeurs de volume restreint, de siège nettement sous-cutané, qui nous paraissent être des tumeurs nerveuses. Celles-ci en effet se différencient des tumeurs cutanées alors que ces dernières sont intra-dermiques.
- Par contre il ne semble exister aucune manifestation de neurofibromatose centrale : l'examen du système nerveux a été absolument normal, il n'y a aucun trouble cochléaire ou vestibulaire, ni trouble visuel. Un examen otologique et un examen ophtalmologique se sont révélés normaux. Une radiographie thoracique élimine la possibilité de neurinome médistinal.

Les troubles psychiques sont considérés comme très fréquents dans la maladie de RECKLINGHAUSEN. Pour CHARPENTIER 65 des neurofibromateux présentent des déficiences psychiques. A ce point de vue, notre malade ne présente rien de très remarquable, si ce n'est peut-être un peu d'asthénie et d'apathie, il bégaye, ce qui peut le faire paraître un peu ralenti.

Signalons enfin qu'il n'a jamais présenté de manifestations convulsives comme c'est fréquemment le cas dans la maladie de Recklinghausen.

Le syndrome osseux est par contre particulièrement riche :

- Insuffisance de développement statural, sans que l'on puisse vraiment parler de nanisme (taille : 1 m. 55).

En second lieu : cypho-scoliose importante, dorsale supérieure, qui représente la lésion osseuse typique de la maladie de Recklinghausen.

— La déformation vertébrale a entraîné une déformation de la base de l'hémi-thorax gauche qui rappelle assez bien l'aspect d'une maladie d'Apert mais alors cette déformation est bilatérale et congénitale.

— On note en outre cette déformation cranio-faciale qui sans être congénitale a été d'apparition très précoce. Il semble qu'on puisse l'interpréter comme une agénésie frappant une partie de l'os malaire, de son apophyse orbitaire, et de son apophyse zygomatique et une partie de l'apophyse orbitaire du frontal et de l'écaille du temporal. Les radiographies pratiquées montrent une atrophie nette de l'os malaire gauche.

En somme ce malade présente une maladie de Recklinghausen absolument typique mais ce n'est pas tout : il présente également une hyperextensibilité cutanée importante, surtout nette au niveau des téguments de la paume des mains et du front. Par contre l'hyperlaxité articulaire fait défaut, ainsi que la transparence anormale des téguments et la lenteur des cicatrisations que l'on observe habituellement dans la maladie d'EHLEK-DANLOS (la cicatrisation de la plaie de la biopsie s'est faite dans les délais normaux).

Évolution de l'affection

A signaler avant tout que chez aucun des ascendants ou collatéraux (huit frères et sœurs) n'existe la maladie de Recklinghausen. Il est vrai que nous n'avons pu les voir directement et c'est le malade qui nous renseigne.

Lui-même n'a pour ainsi dire jamais été malade et ses « boutons » comme il dit, ne l'ayant jamais incommodé, il n'avait jamais vu de médecin à leur sujet. Ce sont seu-

lement quelques douleurs de l'épaule survenues récemment qui l'ont amené à consulter.

L'apparition des tumeurs cutanées s'est faite vers l'âge de 9 ans. Mais le malade présentait déjà depuis ses premières années la déformation osseuse. Les premières tumeurs cutanées siégeaient au niveau du thorax. Rapidement apparut une tumeur au niveau de l'avant-bras gauche, tumeur qui augmente très rapidement de volume, beaucoup plus vite que les autres, pour donner la tumeur royale observée actuellement. Le malade est formel sur ce point : il n'a pas constaté d'augmentation sensible du nombre des tumeurs depuis l'âge de 20 ans.

Beaucoup plus tard, à l'âge de 35 ans, c'est-à-dire il y a 10 ans, le malade constata l'apparition d'une gibbosité qui s'est accompagnée au bout d'un an ou deux de la déformation thoracique. Nous n'avons pas pu faire préciser au malade la date d'apparition des troubles pigmentaires.

Il semble donc qu'il s'agisse du point de vue évolutif d'une de ces formes fixées bien décrites par CARRIÈRE, HURIEZ, GERVOIS et DUPRET au cours desquelles le processus neurofibromateux évolue à bas bruit durant les 15 ou 20 premières années, puis le tableau clinique, complet à l'âge adulte ne subit plus de remaniement. Dans notre cas l'apparition de la cypho-scoliose serait plus tardive vers l'âge de 35 ans. Il est possible toutefois que son début réel se soit fait beaucoup plus tôt et que le malade, qui ne s'observe pas beaucoup semble-t-il, n'ait constaté son existence qu'une fois adrivée à un stade avancé.

Examens de laboratoire :

Métabolisme de base : — 8 %

Sang :

Phosphore total	128 milligrammes/1000
» minéral	31 »
Calcémie	100 » »
Calcium ionisé	38 » »
Phosphatasémie	7,5 unités Bodansky
Protéines totales	85 mg/1000

Urines :

Calciurie	110 mg/1000
	220 mkg par 24 heures

Radiologie

La radioscopie ayant mis en évidence une anomalie de la coupole diaphragmatique, la radiographie permet l'interprétation suivante :

Image d'éventration diaphragmatique gauche. Le cardia présente des rapports normaux. Une partie de la portion horizontale de la grande courbure se moule sur une hémi-coupole diaphragmatique remontée ; il s'agit de l'éventration de type compliqué.

Commentaires :

Du point de vue de la maladie de Recklinghausen en général :

Le malade présente une efflorescence prodigieuse des éléments cutanés : on en a compté près de 5000. GOTGEROT et CARTEAUD publiaient le 10 décembre 1942 une observation de neurofibromatose avec plus de 500 molluscums et

considéreraient ce chiffre comme très important. Le maximum signalé serait de 12.000 (OLATY).

La situation de la tumeur royale au niveau des membres supérieurs (chez notre malade à l'avant-bras) est exceptionnellement notée. D'autre part il est exceptionnel de noter une tumeur royale au cours des formes fixées de la neurofibromatose. Chez notre malade il s'agit incontestablement d'une forme fixée et la tumeur royale quoique peu volumineuse existe cependant.

L'absence complète de manifestations tumorales profondes peut surprendre chez ce malade dont les manifestations superficielles sont si exubérantes ; en particulier on n'a trouvé aucun symptôme ni signe d'atteinte du système nerveux central ou des nerfs craniens.

Cette sorte de balancement entre les tumeurs cutanées et nerveuses sous-cutanées, et les manifestations nerveuses centrales a été signalé dans la littérature.

Monographie de J. ALLIEZ, Marseille 1933.

« Y aurait-il lieu d'envisager dans ces cas, un phénomène d'alternance, suivant la conception que DUJARDIN a brillamment soutenue au sujet de la syphilis neuro-cutanée et comme L. VAN BOGAERT le suggère en ce qui concerne la neuroectodermose ? »

DUPRET, dans sa thèse, classe les manifestations osseuses en 2 groupes :

- dystrophies osseuses non systématisées, lésions primitives, dont le type est la cypho-scoliose et les dystrophies oratio-faciales fréquemment signalées ;
- et dystrophies osseuses systématisées telles que le nanisme, lésions secondaires à des altérations des glandes endocrines, en particulier hypophysaires.

Notons à ce propos qu'on a voulu voir dans l'importance des altérations osseuses une participation possible de l'appareil parathyroïdien et on a signalé quelquefois l'association à une maladie cutanée de Recklinghausen d'une maladie de PAGET et même d'une ostéite fibro-kystique, maladie osseuse de Recklinghausen : c'est en particulier le cas rapporté par COHEN et DONADY dans la Presse Médicale du 19 décembre 1936.

Chez notre malade, les radiographies osseuses pratiquées ne semblent pas montrer de lésion caractéristique d'une altération parathyroïdienne. La calcémie est normale.

Voici, d'après SCHINZ, la classification des dystrophies osseuses de la neurofibromatose.

1°) Atrophie partielle et arrêt de développement.

Porte sur une ou plusieurs pièces squelettiques :

- Agénésies cranio-faciales : malaire, orbite, calotte crânienne.
- Agénésies vertébrales : syndrome de Klippel-Feil.
- Agénésie sternale.
- Agénésie cubitale, radiale ou péronière.
- Hémiatrophie squelettique.

2°) Hypertrophie partielle et développement anormal.

- Vertèbre cervicale surnuméraire.
- Exostoses. (Parmi ces dystrophies, les unes sont congénitales et fixées, les autres nettement écolutives).

- Allongement au niveau d'un naevus pigmentaire ou d'une plaque de dermatolyse.
- Kystes sous périostés.

3°) Erosions osseuses dues au développement des tumeurs.

4°) Ostéoporose et maladie des os longs.

TOPOGRAPHIE :

Ces malformations, par leur groupement et leur siège peuvent reproduire certains aspects.

Crâne : A part les signes radiologiques traduisant H. I. C : (impressions digitales),

sutures disjointes,

porosite des clinoïdes postérieures.

Dilatation du conduit auditif interne.

Erosion du bord supérieur du rocher.

Elargissement du canal optique.

Lacunes craniennes.

Rachis : Scoliose plus ou moins prononcée : (7 à 15 % des cas), apparaît après la 5^e année, causée par :

— insuffisance musculaire fréquente (LORENZ),

— malacie osseuse très marquée.

La cyphose peut s'associer, donnant du nanisme.

Membres : Fractures spontanées, malacie osseuse, neurof.-intra-osseux.

- Articulations : arthropathies tibio-tarsiennes (BODIN) peut évoquer une arth. tabétique.
- Pseudarthroses et inflexions congénitales des jambes. (Etudiées par DUCROQUET en 1937) ;
Thèse de Cottard. Paris 1938.

On a pu demander s'il n'y avait pas coexistence des deux maladies de Recklinghausen (Cohen et Donady). En réalité ceci est discutable, certains cas ressortant de la maladie d'Albright, d'autres de la neurofibromatose.

PROBLÈME NOSOLOGIQUE

La neurofibromatose de Recklinghausen doit être rapprochée des deux autres affections touchant également le système nerveux et les téguments :

- La Sclérose tubéreuse de Bourneville, adénomes sébacés de la face avec épilepsie et troubles psychiques).
- La maladie de Lindau (angiomatose des centres nerveux et cutanée).

D'autre part, en 1936, Van der Hoeve, a groupé sous le nom de « phakomatoses » quatre syndromes bien définis :

- la sclérose tubéreuse de Bourneville,
- la neurofibromatose de Recklinghausen,
- et l'angiomatose encéphalo-trigeminée de Sturge-Weber-Krable.

Syndromes comprenant des taches cutanées, des malformations tumorales.

Mais ce qui paraît renforcer encore la parenté de ces quatre dysplasies neuro-cutanées est qu'elles peuvent se trouver associées chez le même individu ou se rencontrer séparément dans la même famille.

(M.E.B. Streiff — (Lausanne)

Revue d'Ot.-Neuro-Opht. — Janvier 1947

Plus intéressante est, du point de vue cutané-osseux le rapprochement avec la maladie de Jaffe-Lichtenstein : Dysplasie fibreuse polyostotique, ou reticulo-fibromatose caryogénétique.

Il s'agit de lésions osseuses de nature fibreuse et de caractère tumoral se développant dans un ou plusieurs os ;

dans les cas graves elle affecte une distribution habituellement unilatérale et peut s'accompagner de plages hyperpigmentaires de la peau et de troubles endocriniens (puberté précoce).

Deux grandes formes cliniques : l'une mineure avec lésions osseuses pures, l'autre majeure où les lésions osseuses sont associées à des lésions cutanées et endocrinienne : syndrome d'Albright.

L'affection n'est ni héréditaire ni familiale. On l'interprète comme étant une transformation fibroblastique du tissu reticulo-endothelial : Masmonteil et Leuret (Journal des Praticiens - 3 avril 1947) donnent les caractères différentiels entre les deux maladies.

MALADIE DE JAFFI-LICHTENSTEIN

NEUROFIBROMATOSE

Histologie :

Réaction du type fibroblastique avec rares enchevêtrement du stroma.

Enchevêtrement dans le stroma de fibres nerveuses dégénérées. Lésions des schwannomes avec aspect palissadique des noyaux, nodules cellulaires en tourbillons de Verocay, micro-lacunes de la substance fondamentale.

Etiologie :

Non familiale ni héréditaire.

Familiale et héréditaire.

Cliniquement :

Plaques pigmentaires inconstantes manquent dans les formes nerveuses et n'existent que dans les formes majeures type Albright.

Constantes, signe primordial et fidèle.

Réparties sur le cou, la tête, les fesses, les membres.

Réparties sur le tronc (siège d'élection).

De taille variable, depuis celle des taches de rousseur jusqu'aux larges surfaces pouvant atteindre une paume de main.

De taille habituellement moyenne.

De forme irrégulière.

De forme régulière.

De couleur plutôt claire
(chamois).

Minces et souples.

Ne s'accompagnant pas
de neurinomes cutanés ou
sous-cutanés.

Les lésions osseuses con-
sistent en raréfaction alvéo-
laires localisées uni ou poly-
géodiques.

De couleur brun foncé.

Epaissies et nodulaires,
du fait de la coexistence de
tumeurs fibreuses sous-cuta-
nées.

S'accompagnant de neuri-
nomes cutanés ou sous-cuta-
nés.

Consistent en lésions hy-
pertrophiques, atrophiques
ou dystrophiques comme la
cyphoscoliose.

CONCLUSION

L'aspect clinique des lésions osseuses de la neurofibromatose est très polymorphe, mais la signification de celles-ci tend à devenir moins variable qu'elle ne le semblait ; en effet, les études anatomiques permettent d'adopter une conclusion uniciste quant à leur pathogénie immédiate.

De plus, le cadre nosologique des dystrophies osseuses pigmentaires s'élargissent et se précisant, la notion de « phakomatose » se surajoutant, des conclusions pratiques s'imposent qui permettront d'envisager une étude plus systématique, donc plus féconde de la neuromeso-ectodermose de RECKLINHAUSEN.

Les aspects anatomiques et radiologiques réalisent ces différents types, peu spécifiques en eux-mêmes.

- a) Ostéoporose, aspect nuageux, « nid d'abeilles », allure polykystique.
- b) Ostéopériostite.
- c) Déformation, pertes de substance ou solution de continuité et agénésie.

Du point de vue histopathologique, le contenu des kystes est souvent constitué par un tissu neurofibromateux typique de même que les nerfs du périoste subissent la transformation de neurofibromatose.

Les causes de ces dystrophies sont, soit directes : présence de tissu neurofibromateux au sein des déformations, soit indirectes par dégénérescence de la névroglie, à différents niveaux du système nerveux, tronc nerveux commandant la trophicité d'une région, cornes latérales de la moelle, d'où troubles vaso-moteurs sympathiques avec retentissement osseux plus général.

Il est possible aussi que le trouble génétique qui, au cours du développement a touché l'ectoderme ait également atteint le mésoderme.

Du point de vue diagnostic, nécessité d'une recherche systématique des dystrophies osseuses dans un syndrome de neuro-ectodermose et réciproquement de rechercher de parti-pris la neuro-ectodermose devant une dystrophie osseuse à évolution anormalement grave.

Dans les formes aberrantes, il y aura à distinguer la maladie de JAFFE-LICHTENSTEIN ou l'une de ses formes cliniques le syndrome d'ALLBRIGHT.

BIBLIOGRAPHIE

THESES

- PUECH - Montpellier 1925. — Manifestations osseuses dans la neurofibromatose.
- ICHÉ - Montpellier 1925. — Contribution à l'étude des déformations rachidiennes dans la maladie de Reckl.
- Gisèle ARMELIN - Paris 1932. — Les dystrophies osseuses de la neurofibromatose.
- BROCHARD - Paris 1934. — Contribution à l'étude de la neurof. (forme pigmentaire et lésions osseuses).
- COTTARD - Paris 1938. — Pseudarthroses congénitales de jambe et neurof.
- DUPRET - Lille 1938. — La gliofibromatose de Recklinghausen.
- FOURNET - Paris 1949. — Troubles osseux dans la neurof.

MONOGRAPHIES

- Lucien LÉGER, R. DUCROQUET et H. LÉGER. — Maladies du squelette (Masson 1949).
- GRENET. — Conférences de médecine infantile.

Articles recueillis depuis 1938

(avant 1938 : bibliographie, thèse de Dupret)

- AIMES, J.-M. BERT, SERRE. — Agénésie partielle congénitale du cubitus avec luxation de la tête radiale. Maladie de Messel Hagen associée à une neurofibromatose. (*Société des Sciences Méd^e et Biol de Montpellier et du Languedoc Médit.*, 24 mars 1939.).
- BAR LOUIS. — Phakomatoses. (*Rev. Méd.*, Liège, 15 juillet 47).
- BARBERIS. — Neurof. interesting bone changes in larvate form; case. (*Boll. e mem. Soc. Piemontese, Chir.* 1942).

- BARBER. — Courbure congénitale et pseudarthrose du m. i., manifest. de la neurof. de Reck (*Surgery, Gynecology and Obstetrics*, nov. 39, n° 5).
- BERTIN, GERNEZ, HURIEZ. — Polydysplasie par association chez un même sujet des maladies de Lindau, de Bourneville et de Reck.
- BOIDIN, PAILLAS. — Dystrophies osseuses au voisinage de grandes plaques de dermatolyse dans la neurof. (*Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 8 avr. 38).
- BURGSTEIN A. — Neurof. of left side of face with cranial bone changes (*Deutsche Zt. schr. f. chir.*, P. 257-322, 1943).
- CARRIÈRE. — Voir thèse Dupret, Lille 1938 et P. M., sept. 1940, p. 757.
- COSACESCO. — Pseudarthrose et inflexion de la jambe droite associée à la neurof. de Reck. (*Revue d'orthopédie et de chirurgie de l'app. moteur*, 1939-1940, p. 664).
- DELMAS-MARSALET, LAFON, BANDEL. — Gliof. de Reck avec paraplégie par cyphose. (*Journal de Méd. de Bordeaux et du Sud-Ouest*, janv. 43.)
- DREYFUS G., MAMON H., WEISSENBAUGH R. — Neurof. familiale avec lacunes crâniennes multiples. (*Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôpitaux de Paris*, 17 juin 1949).
- DUCROCQUET, COTTARD. — Pseudarthrose congénitale de la jambe. Neurof. (*Journal de Chirurgie*, 1939, t. 53.)
- DUPUIS. — Malf. osseuses congénitales et formes frustes pigmentaires de la neurof. (*Le Scalpel*, Bruxelles, 18 déc. 37).
- EUZIÈRE J., PAGÈS P. — Mal. de Reck avec volumineux neurinôme endo-thoracique avec troubles du squelette de la main (*Soc. des Sc. Méd. et Biol. de Montpellier et du Littoral Méd.*, 1^{er} juin 45).
- GADRAT, GARRIC. — Neurof. de Reck avec hippocratisme digital accentué et lésions osseuses multiples (*Annales de Dermato et de Syph.*, nov-déc. 43).
- GOUGEROT, CARTEAUD, DUPERRAT. — Tumeur royale de la région du cou avec subluxation de la clavicule. (*P.M.*, avril 41).
- GOUGEROT, CARTEAUD. — Mal. de Reck avec malf. osseuse cubitale. (*Société Française de Der. et Syph.*, 10 déc. 42).
- GOUGEROT, PARAF. — Mal. de Reck avec allongement du membre sup., siège de la tumeur royale. (*Société Française de Derm. et Syph.*, 13 janvier 1944).

- HAGELSTAM L. — Sur les difformités de la colonne vertébrale dans la neurof. multiple de Reck. (*Acta Chirurgica Scandinavica*, Stockholm, 21 mars 46).
- LEREBoullet, DURAND J. VILLEY. — Syndrome de Klippel Feil avec maladie de Reck, et hémiplégie spinale. (*Soc. de Péd.*, 21 juin 38).
- MASMONTEIL. — Maladie de Jaffé Lichtenstein (*Journal des Praticiens*, 27 mars et 3 avril 47).
- MONDOR H. et LÉGER L. — Quelques aspects chirurgicaux de la neurof. de Reck (*Journal de Chirurgie*, n° 9-10, 1946).
- MOORE B.-H. — Quelques relations orthopédiques de la neurof. (*The Journal of Bone and Joint Surgery*, janv. 41).
- PATRIKIOS. — Mal. de Reck avec spina-bifida-occulta cervicale, tétraplégie et hypertrichose de la nuque. (*Société de Neurol.*, juin 1938).
- PICNET, VANDENDORP. — Paraplégie au cours d'une neurof. par compression de la moelle en D6 chez un enfant de 13 ans. (*Soc. de Méd. du Nord*, juin 48).
- ROUQUES L., DAVID M., PAUTRAT J. — Paraplégie par cypho-scoliose et épidermite au cours d'une mal. de Reck. (*Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, juin 1946).
- TANNER N. — Difformité osseuse avec neurof. multiple. (*Proceeding of the Royal Society of Med.* (Londres, déc. 46.)
- TRÉSARIEUX, LE GUILLAS, BALGAIRIER. — Deux cas de neurof. avec dystrophies osseuses multiples. (*Réunion médico-chirurg. des hôp. de Lille*, 24 janv. 38.)

S E R M E N T

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples, et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères. Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobres et méprisé de mes confrères si j'y manque.

